AUS DEM ANATOMISCHEN INSTITUT DER UNIVERSITÄT BASEL

EIN FALL VON PROBOSCIS LATERALIS

INAUGURAL-DISSERTATION
ZUR ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE
DER HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT
DER UNIVERSITÄT BASEL

VORGELEGT VON

WILHELM MEYER
PRAKT. ARZT
VON FRAUENFELD

HERISAU - BUCHDRUCKEREI SCHLÄPFER & CO. - 1931

Von der medizinischen
Fakultät Basel genehmigt auf Antrag von
Herrn Prof. Dr. med. H. K. Corning
den 30. Mai 1929

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinen Eltern gewidmet

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544316_0101

EIN FALL VON PROBOSCIS LATERALIS

Unter Proboscis lateralis versteht man eine seltene Missbildung der Nase, wobei die eine Nasenhälfte ganz oder teilweise fehlt und dafür ein rüsselförmiges Gebilde von der Gegend des oberen Orbitalrandes oder medialen Augenwinkels herabhängt.

Ein solcher Fall wurde 1914 von Herrn Dr. Weiler der anatomischen Anstalt Basel geschenkt.

Herr Prof. Corning hatte die Güte, mir den Fall zu überlassen.

Ich werde nach der Beschreibung des Totalpräparates eine solche der Schnittbilder geben und darauf eine Vergleichung mit ähnlichen Fällen aus der Literatur folgen lassen, um mit kurzen Hinweisen auf die mögliche kausale und formale Genese zu schliessen.

I.

Ausgetragenes Kind mit Hydrocephalus. Ziemlich starke Vergrösserung des Kopfes. Umfang in der Horizontale der Augenöffnungen gemessen 37 cm, von der Nasenöffnung bis zur kleinen Fontanelle 24 cm, von da bis zur Protuberantia occipitalis externa 7 cm. Von dem Porus acusticus externus bis zur höchsten Schädelwölbung 16 cm. Abstand der Anguli oculi lat. 7,8 cm. Abstand der Anguli oculi med. voneinander 3,6 cm. Abstand des Angulus oculi med. dext. von der Medianebene ca. 2,1 cm, des Angulus oculi med. sin. von der Medianebene 1,5 cm.

Auffallend ist zunächst die starke Wölbung des hydrocephalisch erweiterten Schädels. Abstand der beiden Pori acustici ext. voneinander in der Frontalebene über die Schädelwölbung gemessen 31 cm.

Von vorne betrachtet, fällt am Gesichte die Nasenbildung auf. Eine normale Nase ist nicht vorhanden. Man gewinnt zunächst

den Eindruck, es seien zwei Nasen da, eine annähernd in normaler Lage, die zweite gegen den Angulus med. oculi hinauf verschoben und um die Längsachse rotiert. Bei genauerem Zusehen ergibt es sich, dass es sich um zwei Nasenhälften handelt; denn jedes der beiden Gebilde zeigt nur eine Oeffnung. Mit der Sonde dringt man 1,5 cm in die linke und 1,6 cm in die rechte Nasenöffnung vor.

Fig. 1. Missbildung der äusseren Nase (Proboscis lateralis)

An der linken Oeffnung ist ein Nasenflügel recht gut ausgebildet, während der übrige Teil der Umrandung der Oeffnung bedeutend dünner ist. Bei der nach aufwärts gegen den Angulus oculi med. verschobenen rechtsseitigen Oeffnung ist es schwer zu sagen, welcher Teil der Umrandung dem Nasenflügel entspricht. Jedenfalls ist diese Nasenhälfte gedreht; aber es lässt sich ohne genauere Untersuchung mittels Schnittanfertigung nicht feststellen, bis zu welchem Grade die Rotation erfolgt ist. Ich bin aber geneigt, anzunehmen, dass der lateralwärts sehende Teil dieses Rüssels dem Nasenflügel entspricht, während das Vestibulum nasi unterhalb der Nasenöffnung anzunehmen wäre.

Sollte diese Vermutung zutreffen, so wäre eine Drehung des rechten Riechsackes um 90° anzunehmen. Die nach abwärts sich hinziehende Rinne würde dann der auf der Oberlippe zwischen dem mittleren Nasenfortsatze und dem Oberkieferfortsatze sich hinziehenden Rinne entsprechen. Genaueres lässt sich jedoch am Totalpräparate nicht feststellen.

Der Rüssel ist mit seiner Unterlage nicht sehr fest verbunden, sondern lässt sich auf derselben etwas verschieben.

Bemerkenswert ist, dass die linke Nasenhälfte auch einen kleinen, aber in der Form vollendeten rechten Nasenflügel aufweist.

Die Palpation ergibt, dass am stark vergrösserten Schädel die Vereinigung der Knochen nach oben hin in weiter Ausdehnung ausgeblieben ist. Etwa in der Höhe des obern Randes des Rüssels beginnt schon die grosse Fontanelle, und zwar etwas nach rechts von der Medianebene. In der Transversallinie des Ohres beträgt die Kluft zwischen den beiden Parietalia (am gewölbten Schädel gemesssen) 7 cm. Die Spitze der Schuppe des Occipitale liegt 15 cm hinter der Stelle, wo der Spalt zwischen den Frontalia beginnt. Auf der linken Seite reicht das Parietale viel weiter hinauf als rechts (links 2 cm, rechts 5 cm von der Medianlinie entfernt). Schon daraus lässt sich schliessen, dass eine gewisse Asymmetrie in der Schädelbildung besteht.

Die Lippenbildung ist eine normale; doch springt die Oberlippe etwas stärker vor, als dies normalerweise der Fall ist.

Die äussere Untersuchung ergibt also, dass wir es mit einer Missbildung zu tun haben, bei welcher die rechte Nasenhälfte in ihrer Gesamtheit nach oben, gegen den Angulus oculi med. dext. hin, verschoben ist. Damit sind Störungen in der Ausbildung des Auges und der Lider verknüpft. Die Lidspalte hat rechts eine Länge von 12 mm, links eine Länge von 21 mm, auch ist der rechte Bulbus bedeutend kleiner als der linke. Diese Tatsachen erklären sich ohne weiteres durch den Druck, welcher von seiten der dislozierten Nasenhälfte auf die Orbita und auf den Bulbus ausgeübt wurde. Allein es ist die Bildung der Augenlider rechterseits und des Angulus oculi med. eine vollständig normale; nur scheint der Bulbus medianwärts stark disloziert. Derselbe ist von vorne her nicht vollständig zu überblicken, indem man bloss noch eine kurze Strecke des Margo pupillaris iridis sieht.

Ein starker Hydrocephalus hat den Schädel ausgedehnt und eine Asymmetrie in der Bildung der platten Schädelknochen herbeigeführt. Diese sind rechterseits weniger weit hinauf gewachsen

als linkerseits. Man denkt dabei zunächst an einen stärkeren Hydrocephalus der rechten Grosshirnhälfte, welche die Asymmetrie in der Bildung der Schädelknochen bewirkt und wohl auch die Augen- und Nasenmissbildung verschuldet hat.

Es handelt sich offenbar um eine Bildung, die auf anormale Wachstumsvorgänge rechterseits im Bereiche des mittleren und lateralen Nasenfortsatzes sowie des Oberkieferfortsatzes zurückzuführen ist. Derjenige Teil des Oberkieferfortsatzes und des medialen Nasenfortsatzes, welcher sich an der Bildung der Oberlippe beteiligt, scheint jedoch keine Störung erlitten zu haben; denn die Oberlippe ist in ihrer ganzen Ausdehnung normal ausgebildet. Die Hemmung in der Ausbildung der Augenlider und des Bulbus rechterseits ist wohl ziemlich spät erfolgt, indem durch die anormale Lage des Rüssels die Entfaltung der Orbitalgebilde nur unvollständig vor sich gehen konnte. Offenbar ist, gleichzeitig mit einer Dehnung der Oeffnung des rechten Nasensackes, eine Ausbildung derselben an der Stelle ihres ursprünglichen Auftretens erfolgt; auch ist die Oeffnung nicht durch das Wachstum des Endhirns nach abwärts gebracht worden, sondern befindet sich noch in derselben Höhe wie in früheren Stadien der Entwicklung, d. h. mit ihrer obern Umrandung annähernd in der Höhe des obern Umfanges des Bulbus (vergleiche das zweite Modell von Peters). Es ist nicht festzustellen, welcher Teil des Rüssels dem Nasenrücken entspricht; doch ist es sehr wahrscheinlich der mediale Umfang desselben, während wir den lateralen Umfang schon oben als Nasenflügel gedeutet haben. Die Zwischenstrecke zwischen den beiden Nasenöffnungen würde dem mittleren Nasenfortsatze, und zwar der Pars infranasalis desselben, zuzuteilen sein. Sehr wichtig wird die genaue Feststellung der Ausbildung des Septum nasi sein, welches jedenfalls bei der Verlagerung und Drehung des rechten Nasensackes eine nicht unbeträchtliche Verbreiterung und Verschiebung erlangt hat.

Bei der Eröffnung des Schädels bietet sich die Convexität des stark ausgedehnten, besonders in seiner hinteren Hälfte einen Sack mit relativ dünnen Wandungen darstellenden Gehirnes dar. Bloss im vorderen Abschnitte bietet dasselbe eine gewisse Resistenz dar; auch sind bloss in der vorderen Hälfte der Grosshirnhemisphären Furchen und Gyri bemerkbar, während in der hinteren, stark ausgedehnten Partie die Sulci zum Teil verstrichen und die Gyri offenbar ungeheuer verbreitert sind. Eine gewisse Asymmetrie ist ohne weiteres ersichtlich. Eine Furche, welche etwas nach links von der

Medianebene beginnt, sprechen wir zunächst als die Fissura longitudinalis cerebri an. Dieselbe setzt sich kaudalwärts als eine seichtere Furche auf den hydrocephalischen Sack fort. Von der vorderen Strecke der Furche geht eine weitere, ziemlich tief einschneidende Furche nach unten ab, welche scheinbar einen Stirnlappen rechterseits hinten begrenzt (ob ein Sulcus centralis?). Die Dicke der Wandung des Sackes beträgt 5—2 mm und ist am geringsten an der höchsten Stelle der Wölbung.

Vermutungen über die Bedeutung und Bezeichnung der einzelnen Furchen auszusprechen, scheint ganz zwecklos. Jedenfalls haben wir es mit einem Hydrocephalus zu tun, welcher zunächst in asymmetrischer Ausbildung die lateralen Ventrikel ausgedehnt hat, vielleicht indem zuerst der eine, dann der andere Ventrikel eine stärkere Füllung erfuhr.

Es ist fraglich, ob dieser Prozess erst eingetreten ist, nachdem die Bildung der Furchen im 5. Monat erfolgt war, oder vorher. Wahrscheinlicher ist das letztere; denn es ist sonst nicht recht zu verstehen, wie die gänzlich atypische Anordnung der Sulci und Gyri bei spätem Auftreten des Hydrocephalus hätten zustande kommen können. Jedenfalls bildet die ganze hintere Hälfte des Grosshirns einen einheitlichen grossen Sack, an welchem man keine Andeutung der ursprünglich vorhandenen Trennung in zwei Hemisphären nachweisen kann.

Nach der Herausnahme des Gehirns lässt sich die Schädelbasis überblicken. Dieselbe ist deutlich asymmetrisch. Man gewinnt zunächst die Vorstellung, als ob die vorderen Schädelgruben um die Achse des Schädels nach rechts gedreht seien. So bildet die Ansatzlinie der Falx cerebri major an der Crista galli in ihrer Fortsetzung nach hinten einen nach rechts hin offenen Winkel mit einer Linie, welche vom For. occipitale magnum durch die Mitte des Clivus bis zur Mitte des Türkensattels gezogen wird. Dieser Winkel beträgt annähernd 160°. Die Hypophysis scheint etwas nach links hin verschoben zu sein. Der linke Abschnitt der mittleren Schädelgrube ist etwas geräumiger als der rechte. Das Tentorium cerebelli erscheint bedeutend reduziert und schliesst sich hinten nicht zusammen, indem hier ein Abstand der Ränder voneinander vorhanden ist, der etwa 2,5 cm beträgt. Diese Ränder enthalten je eine Vene. Es ist also kein einheitlicher Sinus sagitalis vorhanden, auch keine eigentliche Falx cerebri, wie sich leicht aus der Schilderung der Convexität des Grosshirns ergibt. Offenbar sind dies Hemmungsprozesse, zurückzuführen auf die sehr starke hydroce-

phalische Ausdehnung des Gehirns. Demgemäss wird auch die obere Fläche des Cerebellums nur unvollständig von dem darüberlagernden Occipitallappen des Grosshirns getrennt. Weitere Einzelheiten bieten sich in der vorderen Schädelgrube dar. Die horizontale Platte des Ethmoids ist noch knorpelig, obgleich rechterseits die Verknöcherung schon begonnen hat. Deutliche Crista galli mit Ansatz einer Falx cerebri, auf der linken Seite einige Oeffnungen. Rechterseits war nichts derartiges nachzuweisen. Die Falx cerebri verstreicht bald oberhalb des For. coecum und ist im übrigen, wie gesagt, weiterhin nicht ausgebildet.

An der Pars orbitalis dext. des Os frontale ist eine rundliche, etwa 1 cm im Durchmesser messende Stelle vorhanden, an welcher der Knochen fehlt und der Abschluss bloss durch die Dura mater hergestellt wird.

Nach Eröffnung der Mundhöhle durch einen Horizontalschnitt lässt sich der Gaumen übersehen. Die Epiglottis steht sehr hoch und stösst direkt an die Uvula. Der Gaumen erscheint zunächst normal. Allerdings ist die Wölbung desselben eine sehr hohe. Der Processus alveolaris ist breit. Man erkennt daran die Umrisse von zwei Zahnsäcken entsprechend den medialen Incisivi. Die Papilla palatina ist stark ausgebildet; an derselben ist eine schlitzartige Oeffnung. Hinter der Papille beginnt die Raphe palatina, die sich als weissliche Linie nach hinten weiterzieht. Dieselbe weist einzelne Verdickungen auf, welche Epithelperlen darstellen, indem hier wie auch an anderen Stellen des embryonalen Körpers die Bildung von Epithel beim epithelialen Verschlusse einer Oeffnung über das Ziel hinaus schiesst. Am Palatum molle weicht die Raphe etwas nach rechts hin ab, um jedoch dann die Mittellinie wieder zu gewinnen.

Im Bereiche der vorderen Partie des Alveolarbogens finden sich einige bemerkenswerte Unregelmässigkeiten der Bildung. Zunächst wird rechts von der Medianebene durch eine an einem Einschnitt des Zahnwalles beginnende Furche ein kleines mehr graues Feld abgegrenzt, auf welches ein weiteres ebenfalls graues Feld folgt, das beträchtlich grösser ist. Auf der andern Seite wird ein ziemlich grosses Feld links von der Medianebene durch einen Einschnitt und eine Furche von einem gleichfalls grossen Felde getrennt, und dieses trennt sich wieder durch eine leichte Furche von dem übrigen Teile des Processus alveolaris. Es macht den Eindruck, als ob hier Unregelmässigkeiten in der Entwicklung vorlägen, welche mit der Missbildung am Gesichte in Zusammenhang stehen.

Bei Anlage eines seitlichen Schnittes am weichen Gaumen lässt sich feststellen, dass zwei sehr niedrige Choanen vorhanden sind, in welche sich jedoch die Sonde nicht weit vorstossen lässt.

Am Unterkiefer ist keine Unregelmässigkeit in der Bildung nachzuweisen.

Bemerkenswerte Einzelheiten lassen sich an dem im ganzen gut konservierten Gehirne feststellen.

Nach Entfernung der Wölbung des Gehirnes gelangt man in einen weiten, einheitlichen Hohlraum mit dünnen, aus der Substanz

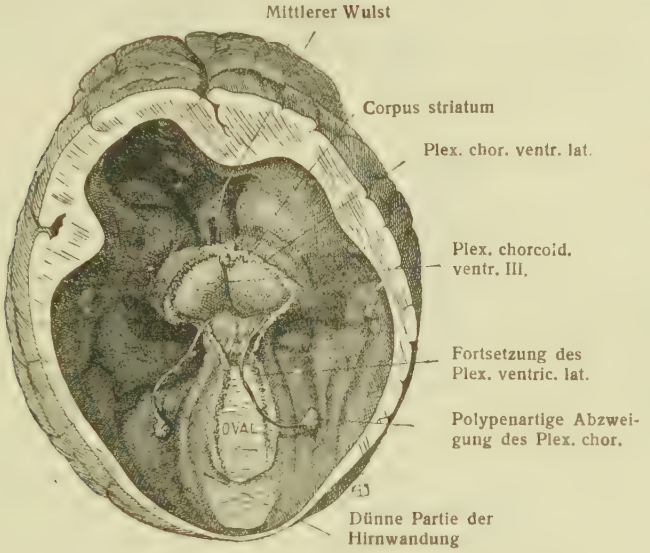

Fig. 2. Gehirnblase, von oben eröffnet.

des Grosshirns bestehenden Wandungen, welche unten und hinten in einem länglich-ovalen Felde eine starke Verdünnung erfahren haben (Figur 2). Die Ausbildung eines Balkens sowie die Abtrennung von seitlichen Ventrikeln ist unterblieben. Die z. T. auf Kosten der dadurch stark reduzierten Grosshirnmassen entstandene Höhle ist durchaus einheitlich. Am Boden derselben erblickt man, ziemlich normal ausgebildet, das Zwischenhirn, die obere Fläche der mehr in die Breite entwickelten Thalami optici und nach hinten auf dieselben folgend das Mittelhirn mit den deutlich abgegrenzten Lamina quadrigemina. Die dünne, in dem hintern Oval vorhandene Partie

der Hirnwandung zieht sich nach vorne sowohl auf die Vierhügelplatte als auf die obere Fläche der Thalami optici weiter. Das Mittel- und Nachhirn mit dem Kleinhirn ist normal.

Was die Dicke der Wandung der Grosshirnhemisphäre anbelangt, so ist dieselbe vorne, sowohl seitlich als auch auf der Wölbung beträchtlicher als weiter hinten. Besonders an der Basis sind vorne sehr starke Massen von grauer Substanz ausgebildet auf beiden Seiten der Thalami, und zwar in unmittelbarem Anschluss an dieselben. Offenbar handelt es sich hier um den Stammlappen des Gehirns, welcher das Corpus striatum liefert. Zwischen diese starken Vorwölbungen fällt medial eine beträchtliche Vertiefung, an welcher nach hinten der mittlere Ventrikel sich öffnet. Diese Oeffnung wird in der Figur 2 durch den vorderen Teil der Thalami optici verdeckt.

Oberhalb der Oeffnung treffen drei Züge von Plexus chorioidei zusammen, ein mittlerer, welcher den ziemlich normal ausgebildeten Plexus chorioideus des mittleren Ventrikels darstellt, ferner zwei laterale, die den Plexus chorioidei der lateralen Ventrikel entsprechen. Der Verlauf und die Ausbildung der letzteren ist ein höchst eigentümlicher. Sie ziehen sich zunächst in ziemlich normalem Verlaufe über die obere Fläche der Thalami optici nach hinten, so dass man an diesen, wie auch sonst, eine Pars affixa unterscheiden kann. Sodann liegt der Plexus chorioideus lateralis seitlich auf demjenigen stark verdünnten Teile der Grosshirnhemisphären, welcher das Mittelhirn überzieht und nach hinten eine dünne, ovale Platte mit scharfer Grenze bildet. Hier läuft der Plexus chorioideus allmählich nach hinten aus. Von einer Stelle, die ungefähr der Höhe des hinteren Vierhügelpaares entspricht, geht beiderseits von der Platte des Plexus chorioideus lateralis ein dünner, zirka 4 cm langer Faden aus, dessen Ende in eine kleinerbsengrosse Masse von Chorioidealgewebe übergeht. Diese Fäden hängen in die Vertiefung herab, welche beiderseits der Ausweitung des Temporalhirns ihre Entstehung verdankt. Ich bin geneigt, diese Fäden als polypenartige Abzweigungen der Plexus chorioidei aufzufassen. Allerdings ist ihre symmetrische Ausbildung höchst eigenartig. Was die beiden andern nach hinten sich weiterziehenden Streifen von Chorioidealplexus anbelangt, so müssen dieselben den längs der Fornix eingestülpten, in das Unterhorn hinunterreichenden Plexus chorioidei entsprechen. Es gewinnt dadurch diese Partie der von innen her betrachteten Hirnbasis Interesse.

Die dünne, durchsichtige, etwas ovale Partie der unteren Hirnwandung wird seitlich und nach hinten scharf abgegrenzt durch eine zweite, etwas dickere Zone von Hirnsubstanz, die sich auf den occipitalen Pol der Hirnblase weiterzieht. Die dünne, durchsichtige, von ihr eingerahmte Partie zeigt eine Austreibung nach unten, welche sackförmig ist und wohl auf den Druck der im Hirnsacke enthaltenen Flüssigkeit zurückzuführen ist. In der etwas dickeren,

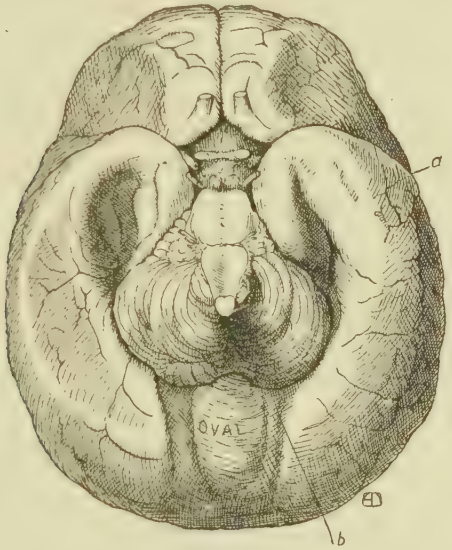

Fig. 3. a) Fossa cerebri lateralis
b) Fris. rhinica collateralis

auf den hinteren Pol sich weiterziehenden Partie zeichnet sich ein ca. ½ cm breiter, bedeutend dickerer Strang aus, welcher sich hinter der auf das durchsichtige Oval folgenden Partie verliert. Das Verständnis für diese Verhältnisse wird erleichtert durch die Untersuchung der Hirnbasis von unten (Figur 3). Zunächst zeigt sich das Relief der Facies orbitalis des Frontalhirns ziemlich normal, abgesehen von dem Fehlen des Tractus olfactorius auf der rechten Seite. Auf dieser Seite sind die Hirnwindungen weniger typisch als linkerseits. Das durchsichtige Oval wird teilweise durch das Kleinhirn verdeckt, z. T. kommt es am hintern Rande desselben noch zur Ansicht. Nach Abtragung des Kleinhirns und eines Teiles des Mittelhirnes erhalten wir ein Bild, welches auf die Bedeutung

des Ovals und der an dasselbe angrenzenden Partie der Hirnwandung ein Licht wirft. Von der tiefsten Stelle des Temporalhirns (es fehlt ein deutlicher Uncus) geht ein hellerer Streifen aus, welcher nach hinten verlaufend das durchsichtige Oval einrahmt. Dieser Streifen wird lateral durch eine seichte Furche (F. rhinica und F. collateralis?) begrenzt. Der Streifen zerfällt in eine laterale Partie, welche sich ziemlich scharf von einer medialen, mehr weisslichen Partie absetzt. Diese geht wieder scharf in eine dünnere, das Oval begrenzende Partie über, welche mit der hinter dem durchsichtigen Oval befindlichen Partie der Hirnwand in Zusammenhang steht. Die Deutung dieser Gebilde ist nicht leicht. Ich bin geneigt, den auf die F. rhinica und F. collateralis (?) folgenden Teil der Basis cerebri als Gyrus hypocampi anzusprechen, auf welchen dann als etwas schmälerer, weisslicher Strang die Fortsetzung der Fornix mit der Fimbria folgen würde, auf diese die Plexus chorioidei mit dem durchsichtigen Oval, dessen Bedeutung besonders im Hinblick auf seine scharfe Begrenzung mir unklar ist.

Wie hat man sich die Entstehung der ganzen Bildung zu denken? Ich glaube, dass der Beginn der Entstehung des Hydrocephalus in ein ziemlich frühes Entwicklungsstadium zu setzen ist, bevor die Bildung des Balkens ihren Anfang nahm. Dabei ist die Grosshirnblase in ihrer dorsalen Partie paarig geworden. Ein Balken hat sich hier gar nicht entwickelt, oder wenigstens nur in den ersten Anfängen, die später bei der Zunahme der hydrocephalischen Flüssigkeit wieder zur Rückbildung kam. Am Boden der Blase haben sich die Stammlappen gebildet, die sich an die Thalami optici anschlossen. Die mediale Wand der Grosshirnhemisphäre wurde durch die Gefässwucherungen des Plexus chorioideus eingestülpt. Aber da die Grosshirnhemisphären bei ihrem Auswachsen nach hinten einen einheitlichen Sack darstellten, so geschah die Einstülpung in dieser Partie nicht durch ein Auswachsen lateralwärts, sondern durch ein Einwachsen von unten her. Aus diesem Grunde verlaufen die beiden Plexus chorioidei im hintern Teil des Hirnsackes einander parallel bis zum occipitalen Ende des Ovals. Der frontale Teil des Hirnsackes ist in zwei Grosshirnhemisphären geteilt worden, doch ist die Teilung nicht über das Frontalhirn hinaus nach hinten fortgeschritten, so dass der hintere Teil der Grosshirnhemisphären beim Auswachsen bloss durch einen Sack dargestellt wird, welcher durch die Ansammlung von hydrocephalischer Flüssigkeit eine sehr starke Ausdehnung erfahren hat.

Die dünnere Partie der Grosshirnrinde, welche sich an das Oval anschliesst und allmählich auf der Convexität der Grosshirnhemisphäre ausläuft, entspricht der ursprünglichen, stark verdünnten Decke des Grosshirns zwischen den beiden Hemisphären. Die Balkenbildung ist überhaupt ausgeblieben, denn hinten ist der Sack der Grosshirnblase noch einheitlich und vorne gibt sich die Trennung eigentlich bloss in der Ausbildung der vorderen Partie der Fissura longitudinalis cerebri kund. Wir haben uns wohl die Vorstellung zu bilden, dass der Beginn des hydrocephalischen Prozesses in eine Zeit zu verlegen sei, da, vor der Balkenbildung, die Trennung der Grosshirnhemisphären eingeleitet, dagegen in ihrem hinteren Abschnitte noch nicht durchgeführt war.

II.

Die Anomalien der äusseren Nase liessen abnorme Befunde auch im Innern erwarten. Die Serienschnitte, frontal gezogen, zeigen denn auch bemerkenswerte Unregelmässigkeiten. Und zwar zeigt nicht nur die reduzierte rechte Nasenhälfte ganz eigenartige Verhältnisse in ihrem Aufbau, sondern auch links, wo wir äusserlich eine annähernd normale Nase gefunden haben, finden sich Anomalien.

Am auffallendsten sind die Veränderungen an dem Knochen-Knorpelskelett.

Auf den vordersten Schnitten findet sich linkerseits eine normale knorpelige Begrenzung der medialen und lateralen Nasenwand. Die normal beschaffene Schleimhaut ist an der medialen Wand vorgebuchtet.

An den entsprechenden Partien des Rüssels (rechterseits) bemerken wir ebenfalls eine normale Schleimhaut mit geschichtetem Epithel und vielen acinösen Drüsen. Der Zentralkanal ist kreisrund und oben und medial von Knorpel gestützt. Letzterer ist in einzelne Stücke zerlegt. Weiter hinten in der Serienfolge ist der Rüssel noch mehr nach oben verlagert. Sein Hohlraum ist im Querschnitt nicht mehr kreisförmig, sondern wird durch eine Vorbuchtung der Schleimhaut der lateralen Wand unregelmässig gestaltet. Bis auf eine kleine Stelle am untern Umfang ist der Rüssel von in einzelne Teile zerlegtem Knorpel gestützt. Oben medial zeigt sich zum ersten Male, dem Knorpel aufliegend, ein Knochenstückchen, das als Os nasale gedeutet werden kann.

Links ist die Vorbuchtung der lateralen Wand bedeutender geworden. Dadurch wird die Nasenhöhle allmählich auf einen Spalt reduziert. Der Knorpel der medialen Wand biegt unten in eine sich vorbuchtende Stelle ein.

Zum ersten Male treten jetzt Zahnanlagen auf, umrandet durch Knochen von oben her. Wir befinden uns also in der Gegend der Schneidezahnanlagen entsprechend dem Praemaxillare.

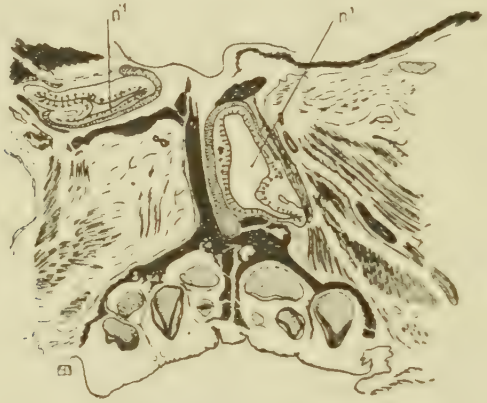

Fig. 4. Frontalschnitt 1.

Oben im Schnitt ist beiderseits das Os frontale getroffen. Zwischen den beiden Stirnbeinen befindet sich das der hier schon beginnenden grossen Fontanelle entsprechende Gebiet.

Im Gebiet, wo links bereits der Bulbus oculi getroffen ist, kann einiges Neues gesehen werden.

Der Rüssel nähert sich nach oben immer mehr dem Os frontale. Bis auf eine kleine Stelle am unteren Umfang ist der unregelmässig umrandete Hohlraum von einem zusammenhängenden Stück Knorpel umgeben. An der offenen Stelle des Knorpelringes hat sich als Fortsetzung des Knorpels von rechts her Knochen gebildet. Dieser biegt nach oben innen um und stützt die Vorbuchtung der lateralen Rüsselwand nach innen. Es ist offenbar eine Muschelanlage.

Der als Os nasale gedeutete Knochen sitzt jetzt mehr oben aussen dem Knorpel auf. Lateral haben sich dem Knorpelring noch zwei kleine Knöchelchen angelegt.

Links ist die Nasenhöhle jetzt zu einer von medial-oben nach lateral-unten sich erstreckenden engen Spalte reduziert. Eine

Vorbuchtung ist nicht mehr vorhanden. Der Knorpel ist relativ massig geworden und begrenzt die Nasenhöhle medial und lateral oben. Hier liegt ein als Os nasale ansprechendes Knochenstück dem Knorpel auf.

Die Knochenmasse um die Zahnanlage wird durch eine Naht, welche gegen das untere Ende der medialen knorpeligen linken Nasenbegrenzung ausläuft, deutlich in eine rechte und linke Partie geteilt. Wir sind hier noch in der Gegend der Schneidezahnanlagen.

Die Knochen bilden zusammen einen Bogen über den Zahnanlagen und stellen durch Fortsätze nach unten die Alveolen her.

Von dem rechtsseitigen Knochenbogen zieht ein Fortsatz, nahe dem linken medialen Nasenknorpel, nach oben. Man kann ihn deuten als Processus frontalis maxillae, der durch die Verlagerung der rechten Nase nach oben, anstatt die laterale Nasenwand bilden zu helfen, als knöchernes Septum imponiert.

Ein Vomer wird noch vollständig vermisst.

Der untere Rand des medialen linken Knorpels ruht direkt auf dem linken Knochenbogen.

An der lateralen linken Nasenwand tritt ein Knochen auf, der im Vergleich mit den späteren Schnittbildern als zum Processus frontalis der linken Maxilla gehörig aufgefasst werden muss.

Ein verändertes Bild zeigen die Schnitte, welche den linken Bulbus oculi schon fast in der Gegend des Aequators treffen.

Wir sind immer noch im Gebiete der Schneidezahnanlagen. Der Knorpelring des Rüsselhohlraumes bildet ein Dreieck. Seine obere, lange Seite ist schon ganz nahe am Os frontale und wird von diesem bis zur Hälfte überdeckt. An der unteren äusseren Seite lagert sich ein spangenförmiger Knochen an. In geringer Entfernung von der inneren unteren Seite liegt ebenfalls ein Knochen. Er verläuft parallel zum Knorpel und zieht zu dem als Septum imponierenden Fortsatz der rechten Maxilla. Es findet sich also hier eine ganz eigenartige, sonst nicht vorkommende Knochenbildung.

An der lateralen linken Nasenwand bemerken wir im unteren Teil nun wieder eine Einbuchtung nach innen, und zwar ist sie gestützt durch einen Fortsatz des als Processus frontalis maxillae erkannten Knochens. Es handelt sich also offenbar um ein Maxilloturbinale.

Den linken Nasenboden helfen zwei isolierte Knöchelchen bilden.

* * *

In den folgenden Schnitten, welche links die Processus ciliares des Auges treffen, ist die rechte reduzierte Nasenhälfte direkt unter die Dura mater gerückt (leider sind diese Präparate z. T. rechts oben beschädigt). Von einer knöchernen Bedeckung der rechten obern Hälfte durch das Os frontale ist hier nichts mehr zu sehen. Wir sind in der Nähe der Stelle angelangt, die, von der Schädelhöhle her betrachtet, eine etwa 1 cm grosse, isolierte Scheibe darstellt. Damit nähern wir uns, wie aus den weitern Schnitten hervorgehen wird, dem Ende der rechten reduzierten Nasenhälfte. Noch finden wir den Nasenteil von ähnlichem Aufbau, wie in den schon besprochenen Schnitten: Von der Seitenwand ragt ein Wulst deutlicher als früher hervor und wird auch hier durch einen Knochen gestützt (Figur 4). Wir haben also offenbar nichts anderes als ein Os turbinale vor uns. Die untere seitliche knöcherne Begrenzung der Nasenhöhle liegt in der Fortsetzung des merkwürdigen queren Knochens, welcher von dem als mediale Scheidewand imponierenden, aber der rechten Maxilla zugehörigen Fortsatz abgeht. Daher kann die Muschelanlage der rechten, reduzierten Nasenhälfte als Maxilloturbinale aufgefasst werden.

Die Knochenmasse um die Zahnanlagen ist immer noch deutlich durch eine Naht in einen rechten und linken Teil getrennt.

Der die laterale linke Nasenwand begrenzende Knochen ist jetzt in festem Zusammenhang mit dem Knochen um die linken Zahnanlagen, d. h. mit dem Intermaxillare. Letzteres bildet nun auch deutlich den knöchernen Boden der Nasenhöhle. Es ist dies der Abschnitt vom Abgang des Frontalfortsatzes bis zur Naht zwischen den beiden Intermaxillaria.

Ein Vomer ist auch hier nicht zu sehen, es sei denn, dass man ein dem unteren Ende und der rechten unteren Seite des Knorpels der linken medialen Nasenwand sich anlegenden halbmondförmigen Knochen als Andeutung einer Vomerbildung gelten lassen wollte. Er ist mit dem rechten Intermaxillare durch eine ganz schmale Brücke in Zusammenhang.

* * *

In den folgenden Schnitten findet man die rechte reduzierte Nasenhälfte wie vorher dicht unter der Dura mater. Sie setzt sich im Querschnitt zusammen aus einem Durcheinander von schmalen Knorpel- und Knochenstücken und Bindegewebe. Darin liegen enge, von Nasenschleimhaut ausgekleidete Spalten. Der ganze

Nasenüberrest ist von oben nach unten zu einer schmalen Platte zusammengeschoben mit der Längenausdehnung von zirka 1 cm. Wir sind im Gebiete der schon erwähnten Scheibe.

Nahe am rechten Ende ist ein Nerv getroffen.

Die linke Nasenhälfte zeigt einen unregelmässig viereckig begrenzten Hohlraum, in den von der lateralen Seite her nun zwei Muschelanlagen hineinragen: Die untere, offenbar das Maxilloturbinale, an gleicher Stelle wie in den vorhergehenden Schnitten, die zweite, obere, von der lateralen oberen Ecke. Sie spricht als Ethmoturbinale an.

Die mediale knorpelige Begrenzung der linken Nasenhälfte reicht bis zur Dura mater. Dort biegt der Knorpel um und bildet für die Nasenhöhle eine knorpelige Decke.

Etwa in der Mitte dieser zirka 1 cm breiten Platte ragt ein Sporn nach oben in die Schädelhöhle, etwas nach links abbiegend. Man kann ihn als Crista galli bezeichnen. Der Knorpelplattenteil links davon wäre dann knorpelige Lamina-cribrosa-anlage. Der horizontale Knorpelplattenteil rechts vom Sporn müsste als umgebogene Partie des knorpeligen Septums angesehen werden, oder aber als rudimentärer rechter Anteil der Lamina cribrosa.

Dieses Septum ist wenig dicker als der Norm entspricht und zeigt unten eine keulenförmige Anschwellung.

Die Knochenmasse, welche in früheren Schnitten in Form von schmalen Bogen über den Zahnanlagen sich hinzog, ist jetzt massiger geworden. Sie ist immer noch deutlich in einen rechten und linken Anteil geschieden. Aber die Naht läuft nicht mehr unter dem Knorpel der medialen linken Nasenwand aus, sondern befindet sich links von dieser. Auch der vertikale, der Knochenscheidewand entlang laufende Fortsatz ist breit geworden. Die linke Hälfte der reduzierten rechten Nase ruht auf dessen oberem Ende.

Das linksseitige Os maxillare bildet einen etwa 6 mm dicken Gaumenfortsatz.

Auf beiden Seiten verlaufen im Os maxillare die Nervi infraorbitales.

Die Lamina papyracea des Siebbeins wird durch eine nur ganz schmale Knochen-Knorpellamelle gebildet.

Auf Schnitten, die den hinteren Teil des linken Bulbus treffen, finden wir von der Rüsselbildung rechterseits keine Spuren mehr (Figur 5).

Die linke Nasenhöhle hat jetzt auf dem Schnitte die Form eines rechtwinkligen Dreiecks angenommen, dessen nach unten ge-

bogene Hypothenuse sich der früher schon erwähnten horizontalen Knorpelplatte der Schädelbasis anlegt. Von der oberen Wand, nahe der oberen lateralen Ecke, ragt nur noch das schon in früheren Schnitten erwähnte Ethmoturbinale herab. Das Maxilloturbinale ist hier nicht mehr zu sehen.

Der als Crista galli aufgefasste knorpelige Sporn ist verschwunden.

Fig. 5. Frontalschnitt 2
o = N. opticus, n = linksseitige Nasenhöhle, a, a¹ = Choanae

Rechts von der Scheidewand ist ein kleiner, keilförmiger, von der Schädelbasis schräg nach unten ragender Knorpel getroffen (rudimentäre rechte knorpelige Lamina cribrosa?).

Die das rechte und das linke Oberkieferbein trennende Naht befindet sich immer noch links vom knorpeligen Septum.

Der Abschnitt der rechten Maxilla vom knorpeligen Septum bis zur Naht mit dem Knochen der anderen Seite kann als Beitrag der rechten Maxilla zur Bildung des knöchernen Gaumens betrachtet werden.

An der horizontalen, der knorpeligen Lamina-cribrosa-anlage entsprechenden Platte ist ein Nerv schräg getroffen (Olfactoriusfasern).

Auf dem rechten und linken Augenhöhlenboden ist der Nervus infraorbitalis im Querschnitt zu sehen.

Neues bringen die Schnitte, welche den Opticus bald nach seinem Eintritt in die Orbita treffen.

Die linke Nasenhöhle ist hier zu einem engen Kanal reduziert, umgeben von einem Ring, dessen rechte Hälfte aus Knochen, die linke aus Knorpel besteht.

Daneben treten nun aber beidseits von einem Y-förmigen Knochen, welchem die knorpelige Scheidewand aufliegt und der wohl nichts anderes als ein rudimentärer Vomer ist, je ein kleiner, mit geschichtetem Epithel bekleideter Hohlraum auf.

Noch weiter hinten werden diese beiden Hohlräume, welche offenbar den Choanen (Figur 5) entsprechen, immer grösser, während die linke, von vorne her verfolgte Nasenhöhle ganz verschwindet.

Schliesslich münden die beiden Hohlräume in einen einheitlichen Raum, den Pharynx.

Aus dem Y-förmigen Knochen unter dem Septum ist eine quere Knochenspange geworden, welche jetzt unter dem Keilbeinkörper liegt.

Links und rechts vom unteren, knorpeligen Kleinbeinkörperende verläuft je ein länglicher Knochen schräg nach unten aussen: Die laterale Lamelle des Pterygoidfortsatzes.

So ist in diesen letzten Schnitten ein der Norm sich näherndes Bild entstanden. Es fehlt noch die knöcherne Scheidewand zwischen den Choanen, resp. zwischen den beiden hinteren Nasenhöhlen, als welche die beiden Gänge in diesen letzten Schnitten zu betrachten sind.

Die Pterygoidfortsätze weichen insofern von der Norm ab, als sie zu sehr nach aussen verlaufen.

Weiter nach hinten zeigen sich ausser der schon makroskopisch wahrnehmbaren Asymmetrie keine Abweichungen vom normalen Bild.

III.

Nach dieser makroskopischen und mikroskopischen Beschreibung möchte ich folgendermassen zusammenfassen:

Es handelt sich um einen typischen Fall von Proboscis lateralis. Ein in der Gegend des rechten inneren Augenwinkels aufsitzender Rüssel zeigt eine Aehnlichkeit mit einer normalen Nasenhälfte. Er enthält alle Bestandteile der Weichteilnase, dazu Knorpel und in seiner Fortsetzung gegen das Orbitaldach auch Knochen. Dieser scheint teils dem Os nasale zu entsprechen, teils kann man einen Zusammenhang mit dem Maxillare nachweisen.

Das Ende des Rüssels liegt unter der Dura mater des rechten Orbitaldaches.

Eine zentrale Höhle zieht sich durch das ganze Gebilde bis zur Dura, wo sie blind endigt. Die Höhle ist mit einem hohen geschichteten Epithel ausgekleidet. Zahlreiche Drüsenausführungsgänge von acinösen Drüsen münden in sie ein. Gegen das hintere Ende wölbt eine deutliche Muschel sich von der lateralen Wand vor. Wahrscheinlich handelt es sich um ein Maxilloturbinale, da ein Zusammenhang mit dem Maxillare deutlich ist.

Für die Annahme, der Rüssel sei nicht nur verlagert, sondern auch rotiert, sind nach den Schnittbildern keine Anhaltspunkte vorhanden. Die Teile einer normalen Nase sind wohl alle vorhanden, jedoch ist in ihrer Zusammenlagerung der Bauplan einer normalen Nasenhälfte nicht zu erkennen.

Der teilweise Verlauf der verlagerten rudimentären Nase in der Orbita erklärt den Mikrophthalmus dieser Seite wohl hinreichend.

Auffallend ist auf der rechten Gesichtsseite die unregelmässige Ausbildung des Maxillare und Intermaxillare.

Was die linke Nasenhälfte anbetrifft, so ist auch diese in ihrem Aufbau verändert. Doch handelt es sich nicht, wie man nach dem äussern Aussehen hätte vermuten können, um den Beginn einer Bildung der ganzen Nase.

Der vordere Teil der linken Nasenhöhle läuft ebenfalls etwas nach oben, um allmählich immer enger zu werden und dann blind zu endigen. Gegen sein Ende zu ist dieser Teil der Nasenhöhle ähnlich umwandet wie der Rüssel, d. h. von knorpeligen und knöchernen Ringen. In dieser Gegend, welche der hinteren Partie der Augenhöhle entspricht, treten unten je seitlich von einem als Vomer imponierenden Knochen kleine Hohlräume auf, welche nach hinten etwas grösser werden, um schliesslich in einen gemeinsamen Raum, den Pharynx, einzumünden. Sie stellen somit den hinteren Teil der beiden Nasenhöhlen dar, die ausser Verbindung stehen mit den an den Nares sich öffnenden Abschnitten.

Ein knorpeliges Septum ist im ganzen Verlaufe vorhanden. Der Vomer bleibt rudimentär. Auffallend ist, dass das Septum nicht der Naht zwischen den beiderseitigen Knochenmassen entspricht, sondern dass diese Naht links vom Septum liegt.

Zu erwähnen sind noch die in Grösse und Form abnormen harten Gaumen und die annähernd normalen Muschelbildungen.

Nicht vergessen dürfen wir die Asymmetrie des ganzen Kopfes als wahrscheinliche Folge eines vorwiegend einseitigen Hydrocephalus.

* * *

Missbildungen wie die oben beschriebene sind wie gesagt ziemlich selten und es dürfte daher nicht uninteressant sein, die bisher bekannten Fälle miteinander zu vergleichen. Zu diesem Zwecke habe ich dieselben mit ihren wichtigsten Merkmalen in nachfolgender Tabelle zusammengestellt.

Folgende Merkmale sind diesen Missbildungen gemeinsam (warum in der Tabelle auch Fälle ohne Rüsselbildung aufgeführt sind, werde ich später begründen).

Sie besitzen alle ein rüsselförmiges Gebilde. Dieses inseriert bei äusserer Betrachtung meist am medialen Ende des Orbitalrandes der missbildeten Seite. In einigen Fällen jedoch sehen wir den Rüssel weiter lateralwärts (Bajardi) oder sogar ganz lateral am Orbitalrand (Kundrats 2. Fall; Peters, Tendlau) entspringen. Bei Selenkoff, Seefelder 2 und meinem Fall, das heisst in den zur Sektion gekommenen Missbildungen, konnte der weitere Verlauf der Rüsselfortsetzung unter die Dura mater verfolgt werden. Es darf wohl angenommen werden, dass auch in den andern Fällen die Höhle des Rüssels sich mehr oder weniger weit ins Innere, d. h. in der oberen Augenhöhle gegen die Schädelbasis zu fortsetzte.

In einigen Fällen erreichte die Höhle im Rüssel fast die Ausdehnung der normalen Nasenhälfte (Selenkoff, Kirchmayr, Van Duyse, Landow). Wenn er sich dieser wie bei Selenkoff anlegte, entstand eine der ganzen Nase bereits gleichende Bildung.

In andern Fällen aber blieb der Rüssel klein und war auch in seiner Form einer normalen Nasenhälfte wenig ähnlich (z. B. bei Peters). Immer aber enthielt er mindestens die Bestandteile der Weichteilnase.

Immer war ein Zentralkanal vorhanden, der in manchen Fällen von einer muldenförmigen Vertiefung des äusseren Rüsselendes ausging, immer von geschichteten Epithel bekleidet war und in mehr oder weniger Tiefe blind endigte.

In den Kanal endeten Ausführungsgänge von Drüsen; in einigen Fällen war eine typische Tränendrüse (Seefelder, Zacherl) nachweisbar.

Um den Kanal lagerte sich eine Fett-Bindegewebschicht, durchzogen von Lagen quergestreifter Muskulatur, Gefässen und Nerven.

	Rüssel	Nase
Selenkoff .. 1884	Von innerem obern Rande der Orbita knochig-knorpeliger Fortsatz an Ansatzstelle.	Fehlt ganz auf Rüsselseite. Rechte Choane fehlt. Linkes Nasenloch länglich oval, zu frontal.
Kundrat..... 1887	1. Cyklopenrüssel, oberhalb. Auge und Rüssel unterhalb. 2. Rüssel nach aussen v. Auge.	Fehlt auf Rüsselseite. Fehlt auf Rüsselseite.
Bajardi 1888	Vom inneren 1/3 des obern Orbitalrandes. Sez. schleimige Flüssigkeit.	Fehlt auf Rüsselseite. Abgeplattet auf der andern Seite.
Taruffi..... 1890	Vom inneren Augenbraunenrand Grube und kleine Oeffnung am unteren Ende.	Fehlt auf Rüsselseite, andere Seite vollständig, aber abgeflacht und nach rechts verlegt.
Landow..... 1890	Zwischen inneren Lidwinkel und Nasenwurzel.	Fehlt auf Rüsselseite. Auf der andern Seite vollständig, aber platt. Nasale beidseitig vorhanden.
Bischoff 1898	Rüssel.	Fehlt auf Rüsselseite.
Longo 1902	Rüssel.	Fehlt auf Rüsselseite.
Kirchmayr .. 1906	Vom inneren 1/3 des obern Lidrandes knorspeliger Zapfen daselbst. Salzige, fadenziehende Flüssigkeit.	Beidseits vorhanden, jedoch auf Rüsselseite abgeflacht.
Zironi 1908	Vom Innenrand der Augenbraune dünner, kurzer Stiel.	Fehlt auf Rüsselseite. Auf der andern Seite vollständg. Nasenrücken nach normaler Seite ausgebogen. Septum und Oberlippe vorhanden.
Keith..... 1909	Von innerer Kante.	Fehlt auf Rüsselseite.
Peters 1910	Knöcherner Sporn an Orbita-Defektstelle. Von hier am Ende kolbiger Rüssel. (Kanal nur einige mm.)	Beidseits vorhanden, aber Nasenrücken abgeflacht. Septum fehlt.

Augen	Gesicht	Formale Genese	Kausale Genese
Lidkolobom.	Auf Rüsselseite fehlen Olfactorius, Ethmoid, Nasenhöhle, Vomer, Zwischenkiefer.	Arhincephalia unilateralis (Kundrat).	Mangelnde Entw. d. Riechlappens rechts, dadurch der Nasenfelder.
Cyclops.	Cyclops. Hemiscephalus.	Medianspalte?	Abnorme Entw. des Gehirns (Encephalscele)?
Elektropion congenita.		Medianspalte.	
Lidspalte auf Rüsselseite kürzer. Oberlid- u. Unterlidkolobom Dakryocystitis.		Medianspalte.	Annionanomalien.
Unterlidkolobom.	Fistel zwischen Nasale und Oberkiefer auf Rüsselseite.	Seitliche Nasenspalte (sekundär).	Annionanomalien ev. Encephalscele?
		Abart von Median-Spalte.	Kompression durch Amnionkopfk. Perristenz des fötalen Gaumenfiorts.
Iriskolobom. Choreoidealkolobom.	Lippen-Gaumenspalte. Rö : Spalt zwischen Nasale und Nasenfortsatz des Oberkiefers.	Normwidrig gewachsener Nasenfortsatz oder Abkömmling des Siebleuns.	
Unterlidkolobom.		Isolierte Weiterentwicklung des proc. nas. lat.	Ev. amniotische Stränge.
			Einseit. Fehlen oder Mangel „of the nervous substr. of the organ of small".
Anophthalmus oder Mikrophthalmus Oberlidkolobom (dort Defektstelle am Knöch. Orbita. Unterlidkolobom.	Lippen-Gaumenspalte 7cm breit. Knochenplatte zwischen Nasale und Orbita. Defekt im Orbitalrand.	Medianspalte.	Ev. Meningo oder Encephalscele, welche die beiden Nasenanlagen trennen.

	Rüssel	Nase
Seefelder.... 1910	1. Bei 1 und 2 in Nasenwurzelhöhle. 2. Bei 2 Tränendrüse im Rüssel. Tränenflüssigkeit.	Fehlen auf Rüsselseite.
Titel..... 1914	Rüssel.	Fehlt auf Rüsselseite.
Tendlau..... 1918	Von lateralem obern Orbitalrand mit hartem Stiel.	Fehlt auf Rüsselseite. Nasenloch der vordern Seite nach Rüsselseite gedreht. Abflachung. Kein Septum.
Van Duyse .. 1919	Von Mitte des Oberlides.	Fehlt auf Rüsselseite. Hier auch Choane fehlend.
Zacherl 1919	Nahe Nasenwurzel.	Beidseits vorhanden, aber abgeflacht.
Franklin 1921	Rüssel.	Fehlt auf Rüsselseite.
Eigener Fall. 1928	An innerer Lidkantengegend aufsitzend. Fortsetzg. bis unter Dura mater am Orbitaldach.	Fehlt teilweise auf Rüsselseite. Choanen Vomerrudiment, Muschel vorhanden.
Hensen 1906	Kein Rüssel!	Links fehlend, rechts stark missbildet. Rechtes Nasale verhanden. Septum fehlt vorne.
Gutmann.... 1909	Kein Rüssel!	Fehlt auf Missbildungsseite.
Doyne..... 1903	Kein Rüssel!	Nur rudimentär!
Mans..... 1925	Kein Rüssel!	Fehlt rechts. Links vollständig.

Augen	Gesicht	Formale Genese	Kausale Genese
Bei 1 und 2 Kolobom des Augapfels.	Bei 2 kleiner Spalt rund durch das ganze Frontale bis zur Dura mater v. Ansatzstelle des Rüssels aus. Fehlen von Siebbeinfor o. N. olfoct.	Medianspalte.	Keine Annomalien.
Oberlidkolobom. Iriskolobom. Aderhautkolobom.	Breiter Spalt zwischen Oberkieferforts. und Nasale.		
Oberlidkolobom. Iriskolobom. Choreoideal. Retinalkolobom. Mikrophthalmus.	Hasenscharte auf Rüsselseite.	„Assise nasale écarté."	Annionenge.
		Schräge Gesichtsspalte. Teil des seitl. Nasenforts.	
Kürzere Lidspalte u. Mikrophthalmus auf Rüsselseite.	Unregelmässigkeiten in Oberkiefergegend u. in Gaumengegend.	Schräge Gesichtsspalte.	Fehlen des Tractus olfactorius.
Linkes Unterlidkololobom. Iris Aderhautkolobom. Tränensackphlegmone.	Stark ausgeprägter Oberkieferfortsatz. Rö : Spalt des Oberkiefers von unterem Orbitalrand bis Schneideeckzahn.		
Anophthalmus auf Missbildungsseite.	Lippengaumenspalte		
Augapfel und Lidkolobom.			
Iriskolobom. Aderhautkolobom. Daktryscistitis.	Rö : Anstelle der r. Nasenhöhle eine gleichmässige derbe Knochenmasse.	Schräge Gesichtsspalte.	Annionanomalien-Encephals cele? Keine Anomalien.

Das Ganze war gestützt durch Knorpel, der z. T. in einzelne Stücke zerfiel, z. T. einen Ring bildete. Nach aussen befand sich normale Haut.

In meinem Falle war nun auch eine teilweise knöcherne Wandung der tiefer gelegenen Höhle zu sehen. Hätte man die andern Fälle darauf untersuchen können, so wären wahrscheinlich in der Tiefe ebenfalls knöcherne Bestandteile zu finden gewesen. Auch auf Muschelbildungen, wie sie in meinem Falle vorkommen, wäre man vielleicht gestossen.

Jedenfalls dürfen wir aus der Zusammensetzung des Rüssels schliessen, dass es sich tatsächlich um eine rudimentäre Nasenbildung handelt.

Dass aber auch an anderem Orte Nasenreste auf der missbildeten Seite vorhanden sein können, hat gerade mein Fall deutlich gezeigt. Der hintere Teil der Nasenhöhle war beidseits vorhanden.

* * *

Damit kommen wir zu einem zweiten Merkmal, das bei allen Fällen vorhanden war: Defekt oder völliger Mangel der Nasenhälfte auf der Rüsselseite. An Fälle, wo die Nase fast vollständig ist, schliessen sich andere, bei denen ein grösserer Defekt sich zeigte, und schliesslich solche, bei denen die Nasenhälfte ganz fehlt. Eine geringe Veränderung ist allerdings immer vorhanden, wenn auch nur eine Abflachung am Nasenrücken, wie bei Kirchmayr und Zacherl. Etwas stärker verändert ist die Nase bei dem Falle Peters, wo zu der Abflachung des Nasenrückens ein Septumdefekt hinzukommt. Schliesslich kommen wir zu den Fällen, wo äusserlich tatsächlich nur eine einzige Nasenhälfte vorhanden ist, wie bei Selenkoff, Bischoff, Taruffi, Landow, Longo, Zironi, Keith, Seefelder, Tittel, Tendlau, Van Duyse, Franklin und meinem eigenen Fall. Bei näherer Untersuchung kann man aber auch bei diesen letzten Fällen noch Nasenresten finden, so in meinem Falle Vomer, hinteren Nasenhöhlenteil mit einer Muschel, bei Landau das Nasale. Bei Selenkoff blieb von der Nase der Rüsselseite gar nichts übrig als der Rüssel selber. Bei ihm fehlten: der N. olfactorius, das Ethmoid und das Nasale, die Nasenhöhle, der Canalis naso-lacrimalis, der Vomer und endlich der Zwischenkiefer. Das Platum durum war vorhanden. Die Nasenhälftengegend der Rüsselseite bildete ein kompaktes Gemisch von Knorpel-Knochen-Bindgewebe.

Auch in meinem Fall war ja das Maxillare stark verbildet und zum Teil zu einer breiten, kompakten Knochenmasse ausgewachsen.

Erwähnen muss ich noch an dieser Stelle die von verschiedenen Autoren angegebenen Spaltbildungen. So beschreibt Landow eine Fistel zwischen Os nasale und Nasenfortsatz des Oberkiefers, Kirchmayr (Röntgen) einen Spalt durch den Oberkiefer vom untern Orbitalrand aus bis zur Gegend zwischen Schneide- und Eckzahn der gleichen Seite, Peters (Röntgenaufnahme) eine 7 cm breite Knochenplatte zwischen Nasale und Orbita, dazu einen Defekt im Orbitalrand, Seefelder einen kleinen Spalt durch das ganze Frontale bis zur Dura mater von der Ansatzstelle des Rüssels aus, Tendlau einen breiten Spalt zwischen Nasenfortsatz des Oberrkiefers und Nasale. Wie wir weiter hinten sehen werden, sind diese Spaltbildungen zur Befürwortung eines kausalgenetischen Zusammenhanges der Rüsselbildungen und ähnlicher Missbildungen mit schrägen Gesichtsspalten benutzt worden (Mans).

* * *

Zu diesen Veränderungen in der missbildeten Nasenhälftengegend treten nun in vielen Fällen auch Missbildungen an den Augen derselben Seite hinzu. Das ist auch der Grund, warum in letzter Zeit gerade die Ophthalmologen sich mit dem Kapitel der Proboscis lateralis beschäftigten. Die Augen auf der Rüsselseite können völlig normal erscheinen, wie z. B. bei Zacherl. Oder es finden sich Verkürzungen der Lidespalten wie bei Taruffi und in meinem Falle oder Lidkolobome wie bei Selenkoff, Taruffi, Landow, Zironi. Schwerere Veränderungen waren vorhanden bei Kirchmayr, Seefelder, Tendlau, Van Duyse, wo Kolobome des Augapfels bestanden, oder bei Peters und meinem Falle, wo Anophthalmus oder Mikrophthalmus konstatiert wurden. Erwähnenswert sind auch Fälle von Dakryocystitis wie bei Taruffi, ferner eine Kombination mit Cyclops bei Kundrat.

* * *

Ausser den Augen- und Nasenanomalien treffen wir in manchen Fällen eine Kombination der Rüsselbildung mit typischen Spaltbildungen des Gesichtes an. So erwähnten Kirchmayr und Peters Lippen-Gaumenspalten, Van Duyse eine Nasenscharte.

In anderen Fällen bestehen geringe Veränderungen am Gaumen. So geben Zacherl und Landow steilen Gaumen an, welche

Anomalie ja auch in meinem Falle vorhanden ist, verbunden mit anderen geringen Unregelmässigkeiten in der Gaumenausbildung.

Für die kausale Genese mag der bei Selenkoff, Seefelder und bei meinem Fall erhobene Befund von Wichtigkeit sein, nämlich dass der Tractus sowie der Bulbus olfactorius auf der Rüsselseite fehlen. Es sind dies wiederum die einzigen Fälle, welche zur Sektion kamen, und es ist daher nicht ausgeschlossen, dass auch in den andern Fällen ein Nervus olfactorius fehlte.

Kombination der Proboscis lateralis mit Hydrocephalus war nur in meinem eigenen Falle vorhanden.

IV.

Schon in den ersten bekannten Fällen von Proboscis lateralis wurde auf den Zusammenhang der Missbildungen mit den Gesichtsspalten hingewiesen. Vor allen hielt Bischoff dieselben für nichts anderes als eine Abart der Medianspalte, indem er bemerkte, man könne sich auf andere Weise die gesonderte Entwicklung der einen Nasenhälfte nicht denken. Diese Ansicht erscheint auch tatsächlich auf den ersten Anblick hin sehr plausibel. Zudem lassen sich die Fälle von Medianspaltung in eine Reihe einordnen, wobei solche mit kaum merkbarer Spaltung (Nasse, Warynsky, Grünberg) gefolgt werden von gefurchten (wie z. B. Trendelenburg, Lexer), dann von geteilten Doggennasen (Kredel, Witzel, Lehmann, Nitzsche u. a.). Schliesslich kommen Fälle vor, wo die beiden Hälften der Doggennase asymmetrisch sind. So beschreibt Nasse einen Fall, wo das eine Nasenloch verengt und wie ein Kanonenrohr direkt nach vorn gerichtet war. Bei Kredels Fall endete die rechte Nasenhälfte blind am Vomer.

Solche Fälle liessen nun die Vermutung aufkommen, es könnte sich um eine beginnende Rüsselbildung handeln. Doch lässt sich bei näherem Zusehen die Proboscis lateralis nicht ohne weiteres in die Gruppe der Medianspalten einordnen.

Dies kann man anstandslos tun in Fällen wie bei Selenkoff, wo die eine Nasenhälfte vollständig fehlte.

Bei anderen aber, wo Anteile, die vom mittleren Nasenfortsatze abgeleitet werden, eine rudimentäre Nase bilden helfen, ergeben sich Einwände. Die Spaltung geht hier nicht durch das Gebiet, in welchem die medialen Nasenfortsätze zusammenstossen. Es kann sich also nicht um eine Medianspaltung handeln, es sei denn, dass

man wie Seefelder die Entwicklung der rudimentären Nasenhälfte als durch eine Superregeneration seitens der anderen Nasenhälfte entstanden auffasse.

Anderenteils drängt sich uns die Annahme auf, der Rüssel sei von Bestandteilen des lateralen Nasenfortsatzes abzuleiten, wenn wir bedenken, dass meist Teile der lateralen Nasenwand und der Nasenflügel an der rudimentären Nase der Rüsselseite fehlen, welche doch aus dem lateralen Fortsatz entstehen. Dies ist auch der Gedankengang von Landow, welcher daran anschliessend schreibt: „Wenn wir berücksichtigen, dass der Rüssel an seinem oberen Rand fixiert, sonst aber nirgends mit den benachbarten Teilen verwachsen war, so drängt sich mit Notwendigkeit der Schluss auf, dass hier eine Vereinigung von seitlichem Nasenfortsatz und linkem Oberkieferfortsatz ausgeblieben ist, und zwar muss bei ihrem gegenseitigen Verfehlen der erstere sich vor den letzteren geschoben haben. Nach dem Ausscheiden des seitlichen Nasenfortsatzes hätten wir, abgesehen von dem Lippengebiete, einen Defekt zwischen Oberkieferfortsatz und mittlerem Nasenfortsatz zu erwarten. In der Tat findet sich in dem Kolobom des unteren Augenlides noch eine Andeutung dieses Defektes, welcher im wesentlichen aller Wahrscheinlichkeit nach von dem Oberkieferfortsatz überbrückt ist, der so dem hemmenden Einfluss des seitlichen Nasenfortsatzes entzogen, ungestört sich dem mittleren Nasenfortsatz nähern und mit ihm verschmelzen konnte."

Diese Landowsche Anschauung kann aber auch wieder nur für Fälle Gültigkeit haben, wo die Teile der seitlichen Nasenwand gänzlich fehlten, also auch nicht in seinem eigenen Fall. Wo noch Teile der lateralen Nase vorhanden sind (Kirchmayr, Peters), kann der Rüssel, wie Zacherl bemerkt, bloss den Teil des Zellmaterials, der den Defekt hätte bilden sollen, enthalten.

Zacherl nun weist auf die mit der Rüsselbildung meist kombinierten Augenmissbildungen hin, wie ja auch schon Landow ein Lidkolobom in seinem Falle anführt. Meistens sind es Kolobome der Lider oder des Augapfels, bei Peters gänzliches Fehlen oder ein Mikrophthalmus, bei meinem Falle Mikrophthalmus. Bei Zacherl und Seefelder wurden Teile der Tränendrüse im Rüssel nachgewiesen.

Darum lassen sich Beziehungen zur fötalen Augenspalte aufstellen, zumal, wie namentlich Mans hervorhebt, Veränderungen im Knochensystem vorhanden sind, die auf eine Störung im Bereich der schrägen Gesichtsspalten hinweisen. Diese Knochenabnormi-

täten und Spaltbildungen habe ich vorn, bei der Vergleichung der bekannten Fälle von Proboscis lateralis, bereits erwähnt und brauche sie also nicht zu wiederholen. Anführen möchte ich an dieser Stelle nur noch die Fälle von Mans, Doyne, Gutmann und Hensen, bei welchen gar keine Rüsselbildung vorhanden ist, welche aber zweifellos auch hieher zu rechnen sind. Die Kombination von einseitigen Nasenmissbildungen mit Augenanomalien und Knochenveränderungen im Bereiche der schrägen Gesichtsspalten weisen deutlich auf eine ähnliche Fomale Genese hin.

Mans will eine Medianspalte in keinem Falle annehmen. „Es bliebe an den oben skizzierten Befunden zu erklären, warum stets an der gemissbildeten Seite Veränderungen im Knochensystem im Bereiche der schrägen Gesichtsspalten vorhanden sind. Bei der Fülle von Befunden, die immer wieder auf diese hinweisen, ist die Annahme wohl berechtigt, dass bei genauer röntgenologischer Untersuchung noch häufiger Veränderungen in diesem Abschnitt gefunden würden."

Nach Mans ist es weiter nicht unbedingt erforderlich, dass im postembryonalen Leben noch Reste einer vorhanden gewesenen Störung im Bereiche der embyonalen Gesichtsspalten vorhanden sein müssen. Man erkläre ja gerade die unvollständige Form durch spätere intrauterine Verheilung, sei sie vollständig oder unvollständig.

Dass in manchen Fällen Medianspalten vorhanden zu sein scheinen, erklärt er wie folgt: „Bei einer Störung im Bereiche der Grenzen zwischen seitlichem Nasenfortsatz und Oberkieferfortsatz kann ich mir wohl denken, dass auch der mittlere Nasenfortsatz betroffen werden kann, der ja in der primitiven Gaumenrinne mit den beiden in innigster Berührung steht."

* * *

Nach alledem ergibt sich also, dass die formale Genese in den Fällen von Proboscis lateralis noch nicht völlig aufgeklärt ist. Am einfachsten scheint mir noch Grünbergs Auffassung zu sein, der bei Defekten der aus dem seitlichen Nasenfortsatz hervorgehenden Teile, besonders im Verein mit Spaltbildungen am Auge, eine Entwicklungsstörung im Bereich der schrägen Gesichtsspalte annimmt, bei Defekt der aus dem mittleren Nasenfortsatz hervorgehenden Teile eine Medianspaltung der Nase.

Demzufolge möchte ich bei meinem eigenen Falle, wo Teile der aus dem mittleren Nasenfortsatz abzuleitenden Nase (Septum, Vomer, Intermaxillare) vorhanden waren, Störungen im Bereich der schrägen Gesichtsspalte annehmen.

V.

Was nun die kausale Genese der Missbildung betrifft, so sind die Kenntnisse darüber noch so im argen, dass nichts Bestimmtes ausgesagt werden kann (s. Tabelle). In meinem eigenen Falle ist jedenfalls die Kombination mit Hydrocephalus besonders hervorzuheben, ob dieser aber die Ursache der Spalt- und Rüsselbildung oder eine derselben parallele Erscheinung ist, kann nicht entschieden werden.

Besonders erwähnt soll auch noch das Fehlen des Bulbus olfactorius werden. Möglicherweise liegt auch darin eine Ursache für die Rüsselbildung. Auffallend ist ja, dass gerade in den Fällen, welche überhaupt darauf untersucht werden konnten, also bei Selenkoff, Seefelder und meinem Fall, diese Anomalie beobachtet wurde.

* * *

Zum Schlusse möchte ich Herrn Prof. Corning für die Ueberlassung der Arbeit und für seine Anweisungen danken. Auch Herrn Prof. Ludwig bin ich für seine Ratschläge zu Dank verpflichtet.

LITERATUR-VERZEICHNIS.

Bajardi Daniele: Atti del XII congresso (di pediatria) 1888. Vol. I; pag. 171; zitiert bei Taruffi.

Bischoff C. W.: Ein Fall von angeborener medianer Spaltung der obern Gesichtshälfte. Inaug.-Diss. Bonn 1898. B. behandelt ziemlich eingehend die bis dahin bekannten Fälle. Die ganze ältere Literatur kann bei ihm nachgesehen werden.

Doyne A.: A case with multiple deformities of the Eye and Eyelids. Ophthal. Rewiew, Vol. XXII; 1903 Pag. 201.

Van Duyse: Proboscis lateralis et colobome oculaire atypique avec lenticone postérieur. Arch. d'ophthal. Tome 36, pag. 463 und 555.

Franklin Th.: Fall von Proboscis lateralis; Ref. Zentralblatt f. Laryng. u. Rhinol, 1921, pag. 455.

Grünberg: Die Missbildungen des Kopfes in Schwalbes Morphologie der Missbildungen, III. Teil, IX. Lieferung, 1. Abteilung, 4. Kapitel.

Gutmann: Rechtseitiger Anophthalmus. Berliner ophthalm. Ge. Ref. in Zeitschriften für Augenheilkunde, Bd. XXII, 1909 pag. 267.

Hensen: Ein Beitrag zu den Gesichtsmissbildungen. Diss. Rostock 1906, zit. bei Mans.

Keith Arthur: Three demonstrartions of congenital malformations. The British Medical Journal 1909, pag. 364.

Kirdimayr: Beitrag zu den Gesichtsmissbildungen. Deutsche Zeitschrift f. Chir., Bd. 81, 1906, pag. 71.

Kredel: Die angeborenen Nasenspalten und ihre Operation. Deutsche Zeitschr. f. Chir., Bd. 47, Heft 2/3, 1898.

Kundrat: Ueber Nasen und Gesichtsspalten. Bericht in der Münchner mediz. Wochenschrift 1887, pag. 90.

Landow M.: Ueber einen seltenen Fall von Missbildung der Nase, nebst einigen Bemerkungen über die seitlichen Nasenspalten. Zeitschr. f. klin. Chir., Bd. 30, 1890, pag. 544.

Lehmann-Nitzsche: Ein seltener Fall von angeborener medialer Spaltung der obern Gesichtshälfte, 1901, Virch. Arch., Bd. 163, pag. 126.

Lexer: Angeborene mediale Spaltung der Nase. Arch. f. klin. Chir. 1900. Bd. 62, pag. 360.

Mans R. Ueber Colobome und Gesichtsspalten. Klin. Monatsblätter für Augenheilkunde 1925, Bd. 75, pag. 87.

Nachtigall P.: Ein Fall von medianer Nasenspalte. Inaug. Diss. Breslau 1901.

Nasse D.: Zwei Fälle von angeborener medianer Spaltung der Nase. Arch. f. klin. Chir., Bd. 49, 1895, pag. 767.

KORRIGENDA

Seite	13, Fig. 3:	Fiss.	statt	Fris.
„	24, Kirchmayr:	knorpeliger	„	knorspeliger.
„	25, Bajardi:	Ectropion congenita	„	Elektropion cougenita
„	25, Kundrat:	Encephalocele	„	Encephals cele.
„	25, Landow:	Encephalocele	„	Encephals cele.
„	25, Bischof:	Persistenz	„	Perristenz.
		Gaumenforts.	„	Gaumenfiorts.
„	25, Kirchmayr:	Siebbeins	„	Siebleuns.
„	25, Peters:	Encephalocele	„	Encephals cele.
„	27, Seefelder:	u. N. olfact	„	o. N. olfoct.
„	27, Mans:	Dacryocystitis	„	Daktryscistitis.
		Encephalocele	„	Encephals cele.
„	28, Zeile 36:	Palatum	„	Platum.
„	34, Zeile 19:	demonstrations	„	demonstrartions.
„	35, Zeile 10:	Nuovo caso	„	Nuovo ocaso.

Peters: Ueber die bei Missbildungen des Gesichtes vorkommende Rüsselbildung. Bericht über die 36. Versammlung d. ophth. Ges. Heidelberg 1910, pag. 163.

Seefelder: Die angeborenen Anomalien und Missbildungen des Auges, in Lubarsch und Ostertag, Ergebnisse der Allg. Path. u. Path. Anat des Menschen und der Tiere. Augenergänzungsband 1898—1910 und 1913—1925.

Selenkoff: Ein Fall von Arhincephalia unilateralis bei einem erwachsenen Manne. Virch. Arch. Bd. 95, 1884, pag. 95, Taf. V.

Taruffi: Nuovo ocaso di Meso-Rino-Schisi nell'uomo. Memorie della accad. di Bologna, Serie V. 1, pag. 227, 1890.

Tendlau Anna: Ein Fall von Proboscis lateralis. Arch. f. Ophthal. Graefe 1918, pag. 135, Bd. 95.

Tittel: Absprengungsmissbildung der Nase (Rüssel). Gynolog. Ges. zu Dresden 1914. Berl. klin. Wochenschrift 1914.

Trendelenburg: Chir. Krankheiten des Gesichtes in: Deutsche Chir. Lief. 33, 1. Hälfte, 1886, pag. 13, Taf. 1, Fig. 1.

Warynsky: Contribution a l'étude du bec de Lièvre simple et complexe Virch. Arch. 112, 188, pag. 507, Fig. 9, Taf. XI.

Witzel: Ueber die angeborene mediane Spaltung der oberen Gesichtshälfte. Arch. f. klin. Chir. Bd. 27, 1882.

Zaderl: Ein Beitrag zu den Missbildungen des Gesichtes. Arch. f. klin. Chir. Bd. 113, 1920.

Zironi: Deformità congenita del naso (Narice ectropica). Clinica chirugica 1908, No. 9 (Bericht von K. Henschen im Zentralblatt f. Chir. 1909, pag. 95.